Lane Medical Library

Ein Fall

von

Septumdefect und Stenose der Pulmonalarterie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

verfasst und einer

Hohen medicinischen Facultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

unter dem Präsidium des Herrn

Obermedicinalrates Professor Dr. Bollinger

vorgelegt von

Gustav Brauner

approb. Arzt aus Neisse.

München.

Buchdruckerei von M. Ernst.

1892.

Ein Fall

von

Septumdefect und Stenose der Pulmonalarterie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde in der Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

verfasst und einer

Hohen medicinischen Facultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

unter dem Präsidium des Herrn

Obermedicinalrates Professor Dr. Bollinger

vorgelegt von

Gustav Brauner

approb. Arzt aus Neisse.

München.

Buchdruckerei von M. Ernst.

1892.

Seiner lieben Mutter

gewidmet

vom Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153302_0234

So reichhaltig auch das casuistische Material an congenitalen Herzanomalien bereits ist, so erregen doch die complicierten anatomischen Verhältnisse und die häufig variierenden klinischen Beobachtungen jedes einzelnen Falles immer wieder das Interesse, selbst wenn durch denselben wenig Neues und nur die Bestätigung der bereits bekannten Anschauungen gebracht werden kann. Aus diesem Grunde will ich über einen in der hiesigen pädiatrischen Poliklinik beobachteten Fall etwas genauer berichten.

J. R., 12 Jahre alt, Knabe, wurde mit Hilfe des Forceps geboren; die Nabelschnur war um den Hals geschlungen; Cyanose war bei der Geburt nicht vorhanden. Vom 8. bis 12. Lebensmonat hatte Patient ohnmachtsähnliche, später eklamptische Anfälle. Erst damals stellte sich Blaufärbung im Gesicht (besonders an den Lippen und an den Extremitäten) ein. Die körperliche Entwickelung war entschieden verlangsamt. R. konnte erst mit 4 Jahren gehen. Im 5. Jahre überstand er Morbillen. Patient zeigte von jeher grosse Empfindlichkeit gegen Kälte; jede Körperbewegung steigerte die Cyanose, die Nachts immer viel geringer gewesen sein soll. Appetit, Schlaf und Verdauung waren normal. Nach Aufnahme blähender Speisen soll sich eine Steigerung der Cyanose bemerkbar gemacht haben. R. besuchte, wenn auch nicht regelmässig, die Schule mit gutem Erfolge. Ausser zeitweisen Glieder-

schmerzen bestanden keine erheblichen subjectiven Beschwerden. Bemerkenswert erscheint noch, dass seine Mutter während der Gravidität an Polyarthritis litt.

Die am 27. Oktober 1890 ausgeführte erste Untersuchung des Patienten ergab folgenden Befund:

Graciler Körperbau, Muskulatur mässig entwickelt, desgleichen das Fettpolster; am Thorax leichte sternale Vorwölbung. An Nase, Wangen und Ohren enorme Cyanose. Die Conjunctiva schwarzrot injiciert, Sclera blaugrau mit stark geschlängelten Venen, Lippen verdickt, blaurot, Zunge und ganze Mundschleimhaut dunkel-cyanotisch, vorn am Thorax geringe blauliche Verfärbung. Die Vorderarme cyanotisch, besonders die Hände. Die Endphalangen der Finger sind kolbig aufgetrieben; an den Unterextremitäten analoge Verhältnisse. Körpertemperatur subnormal. Am Halse Venenundulationen, sonst nirgends Pulsationen. Spitzenstoss ausserhalb der linken Mamillarlinie im V. Intercostalraum. Anderweitige sicht-, beziehungsweise fühlbare Abnormitäten seitens des Circulationsapparates nicht constatierbar. Respiration beschleunigt (36), mühsam, rauh, wie bei Stenose der grossen Luftwege. An den seitlichen unteren Thoraxpartien inspiratorische Einziehungen. Percussorisch normaler Lungenschall. Herzdämpfung überragt die linke Mamillarlinie etwas, ebenso die rechte Sternallinie; seitlich am Sternum beiderseits oben keine Dämpfung.

Auscultatorisch: Herztöne rein, II. Töne verstärkt; über den Lungen verschärftes Athmen; Puls klein, weich, leicht unterdrückbar (140).

Die Abdominalorgane bieten keinen abnormen Befund.

18. X. 90. Respiration ruhiger (30), an der Herzspitze deutlich scharfes systolisches Geräusch hörbar, Puls 130.

26. XI. 90. Patient besuchte häufiger die Schule; subjectiv-relative Euphorie. Cyanose gesteigert, beträchtliche Dyspnoe. Respiration 36—40.

12. XII. 90. Stenocardialer Anfall. Angst, Convulsionen. Enorme Cyanose, Respiration 40 und darüber, Puls 124, kaum fühlbar. Herzdämpfung das Sternum rechterseits zwei Finger breit überragend, von der 4. Rippe abwärts. Herztöne laut, klappend, kein Geräusch hörbar. Der 1. Ton über der Mitte des Herzens gespalten. Nach 2 Tagen trat unter stenocardialen Erscheinungen und hochgradiger Cyanose Exitus letalis ein.[1])

Sectionsprotocoll.

Ziemlich gutgenährter Körper. Endphalangen stark aufgetrieben, cyanotisch. Am Rücken und an den Extremitäten ausgedehnte Totenflecke. Lippen hochgradig cyanotisch.

Schädeldach mit der Dura verwachsen, sehr dünn, allenthalben durchscheinend, Diploe stark injiciert. Im Längsblutleiter eine grosse Menge flüssigen schwarzen Blutes. Die Innenfläche der Dura der linken Hemisphäre bedecken feinste, schwer abziehbare Membranen. Auf der rechten Seite zwischen Dura und Arachnoidea ziemlich viel schwarzrot flüssiges Blut. Einzelne feine Membranen, kleiner als auf der linken Seite; die weichen Häute diffus getrübt. Die Venen sind sehr stark injiciert und geschlängelt. An der

[1]) Diese Daten stammen aus dem Jahresbericht der hiesigen pädiatrischen Universitäts-Poliklinik.

Grenze zwischen Stirn- und Scheitellappen die weichen Häute sehr stark verdickt. In den Schädelgruben ist eine massige Menge seröser-hämorrhagischer Flüssigkeit. Allenthalben im Sinus schwarzrotes flüssiges Blut. Die Gefässe an der Basis zartwandig. In der fossa Sylvii kein abnormer Befund. In den Seitenventrikeln eine ziemliche Menge heller, seröser Flüssigkeit. Die Seitenventrikel sind erweitert. Die Plexus sind strotzend gefüllt mit schwarzrotem flüssigen Blut. 3. Ventrikel ebenfalls erweitert, enthält ziemlich viel seröse Flüssigkeit. Der 4. Ventrikel zeigt das gleiche Verhalten. Das Kleinhirn schneidet sich sehr weich, ist ziemlich blutreich. Zeichnung deutlich. Das Grosshirn schneidet sich ausserordentlich weich, sehr stark saftig glänzend. Rindensubstanz hochgradig injiciert, ziemlich breit. Die grossen Ganglien sehr weich, stark injiciert, sehr saftreich.

Thorax stark vorgewölbt, die Enden der Rippenknorpel bedeutend vorgetrieben. Die Leber überragt den Schwertfortsatz zweifingerbreit. Magen liegt dreifingerbreit unter dem linken Rippenbogen vor. Darmschlingen glatt und glänzend. Wurmfortsatz frei, ziemlich lang. Im kleinen Becken eine Menge blutiger Flüssigkeit. Zwerchfellstand rechts 4., links 5. Rippe. Die Rippenknorpel schneiden sich sehr weich. Der Herzbeutel liegt klein handtellergross vor. Der rechte Ventrikel reicht bis in die rechte Mamillarlinie, die Spitze bis zur linken in der Höhe des 5. Rippenknorpels.

Die Lungen sind retrahiert. Die linke Lunge ist mit dem Herzbeutel verwachsen, Pleurahöhle leer. Rechte Lunge frei.

Im Herzbeutel eine geringe Menge seröser Flüssig-

keit. Rechter Vorhof ziemlich gut gefüllt, linker Vorhof sehr wenig gefüllt. Die rechte Lunge ist ziemlich voluminös. Das Gewicht ist vermehrt (925). Pleura livid, zahlreiche Ecchymosen. Das Gewebe ist ziemlich widerstandsfähig. Oberlappen äusserst blutreich, saftreich, Luftgehalt vermindert. Mittellappen zeigt dieselben Verhältnisse. Unterlappen etwas blut- und saftreicher als die beiden anderen. In den Bronchien blutiger Schleim; Bronchialschleimhaut stark imbibiert, in den Gefässen flüssiges Blut. Die Intima etwas imbibiert. Drüsen geschwellt und pigmentiert. Linke Lunge zeigt äusserlich dieselben Verhältnisse wie die rechte, äusserst saft- und blutreich. Luftgehalt vermindert. Unterlappen blutreicher als der Oberlappen. Die Bronchien und Gefässe wie rechts.

Milz in allen Durchmessern vergrössert, gelappt; Gewicht 176 g. Kapsel gespannt. Die Malpighi'schen Körperchen sehr deutlich, desgleichen das Gerüst. Consistenz sehr derb. Leber. Volumen vergrössert, namentlich der rechte Lappen. In der Mitte desselben leicht angedeutete Furche. Der scharfe Rand des rechten Lappens ist verdickt. Am linken Lappen nichts besonderes. Das Gewebe schneidet sich derb. Schnittfläche äusserst blutreich, Consistenz sehr derb. Gewicht 925 g. In der Gallenblase ist flüssige Galle. Die linke Niere. Fettkapsel wenig entwickelt; die fibröse Kapsel leicht abziehbar. Oberfläche der Niere glatt von dunkel blau-roter, cyanotischer Farbe. Auf der Schnittfläche Mark- und Rindensubstanz sehr gut unterscheidbar. Glomeruli deutlich. Becken nicht erweitert, Fett gering. Consistenz des Gewebes sehr derb. Rechte Niere vollkommen wie die linke. Gewicht

beider Nieren 150 g. Magen etwas erweitert, enthält reichliche Mengen flüssigen Inhalts. Schleimhaut stark imbibiert. Im Dünndarm ist breiiger Inhalt, im Dickdarm flüssige Kotmassen, Schleimhaut stark injiciert. Solitärfollikel und Peyer'sche Plaques geschwellt, in der Gegend der einzelnen Follikel zahlreiche Hämorrhagien.

Beschreibung des Herzens.

Der Breitendurchmesser ist etwas vergrössert. Im rechten Ventrikel sehr wenig flüssiges Blut. Das Lumen des rechten Ventrikels ist kaum wallnussgross. Das eigentliche Volumen desselben communiciert mit der Pulmonalis durch eine für eine Stecknadel durchgängige Oeffnung. Die letztere ist 2 cm unterhalb des Schliessungsrandes der Pulmonalklappen. Das Lumen der Höhe der Pulmonalklappen ziemlich eng. Nach unten zu gegen die Communication mit dem rechten Ventrikel wird das Lumen der Pulmonalis trichterförmig verengt. Die Lungenarterie selbst ist dünnwandig, schlaff und in ihrem Lumen enger als normal. Das Endocard des rechten Ventrikels ist sehr stark getrübt, verdickt und an der Communicationsstelle selbst sind 5 frische, etwa stecknadelkopfgrosse, aus kleinsten feinsten Wärzchen bestehende Auflagerungen. Der für eine Stecknadel durchgängige Kanal erstreckt sich von hier aus bis zum Lumen selbst in einer Länge von 1,5—2 cm. Die Muskulatur ist enorm hypertrophisch, die Trabekeln abgerechnet beträgt die Dicke 0,9—1 cm.

Die Tricuspidalis ist für einen Finger durchgängig. Sie ist am Schliessungsrande stark verdickt. Die Sehnenfäden des lateralen und medialen Segels

sind zart ohne Verkürzung; die des vorderen sind stark verkürzt und verdickt, 0,3 cm lang.

Unter dem vorderen Segel findet sich eine für den Daumen gerade durchgängige Oeffnung, durch welche man direkt in die Aorta gelangt. Die Oeffnung ist etwa fünfzigpfennigstück gross. Ihre Wandung wird an der vorderen Seite von der Wandung des rechten Ventrikels gebildet, die mediale teils vom Septum, die laterale Wandung vom vorderen Segel.

Die Aorta ist in ihrem Lumen vergrössert und dem rechten Ventrikel genähert, so dass sie aus beiden Kammern zu entspringen scheint, sie reitet auf der vorhin beschriebenen Lücke. Die Aortenklappen sind, von oben betrachtet, zartwandig und vollkommen schlussfähig.

Der linke Ventrikel ist vollkommen leer. Die Intima der Aorta zeigt vereinzelt fleckige Trübung. Das Lumen des linken Ventrikels ist wallnussgross, das Endocard leicht getrübt, die Muskulatur enorm hypertrophisch. Die Trabekeln abgerechnet, beträgt ihre Dicke 1,1—1,2 cm.

Die Mitralis ist für einen Finger durchgängig, am Schliessungsrande verdickt. Die Sehnenfäden ohne Verkürzung. Die Papillarmuskeln sind flach gedrückt, an der Spitze sehnig entartet.

Der linke Vorhof ist taubeneigross. Das Endocard getrübt. Das Foramen ovale ist für einen ziemlich dicken Bleistift durchgängig. Aus dem linken Ventrikel gelangt man durch eine für den Daumen gerade durchgängige Oeffnung direkt in den rechten Ventrikel.

* * *

Unsere Diagnose lautet demnach: Defect im Septum ventriculorum, hochgradige Stenose der Pulmonalis und des Conus arteriosus dext., Rechtslagerung der Aorta, offenes foramen ovale, frische verrucöse Endocarditis, starke Hypertrophie beider Ventrikel, chronisches Lungenödem und Stauungsorgane.

* * *

Mit Ausnahme unwesentlicher Verschiedenheiten zeigen diese Fälle von Septumdefect und Stenose der Pulmonalis und des Conus art. dext. zumeist ziemlich gleiche Verhältnisse.

v. Buhl[1]), der neben vielen anderen Herzanomalien auch 5 Fälle dieser Art beschrieben hat, fand bei sämtlichen folgende, genau mit dem vorliegenden Falle übereinstimmende Eigenthümlichkeiten:

1) Excentrische Hypertropie des rechten Ventrikels — bis 1,5 cm Muskeldicke —.

2) Der Defect liegt stets im musculösen hinteren Teile des vorderen Septum, in keinem Falle an der Stelle des Septum membranaceum; letzteres ist stets an der gewöhnlichen Stelle zugegen und liegt etwas hinter und über dem Defect.

3) Transposition der grossen Gefässe, d. h. Rechtslagerung der Aorta, Linksstellung der Art. pulmonalis mehr oder weniger.

4) Die Aorta ist gleichzetig rotiert, die hintere Klappe erscheint nach rechts, die rechte nach vorn, die linke nach hinten gedreht.

5) Die Aorta entspringt ganz oder theil-

[1]) Zeitschrift für Biologie 1880. Beitrag zur patholog. Anatomie der Herzkrankheiten.

weise aus dem rechten Ventrikel, und ist, da sie vermöge der Communication beider Ventrikel das Blut beider Ventrikel aufnimmt, weit. Bei theilweisem Ursprung der Aorta aus dem rechten Ventrikel ist sie direkt über den Defect gestellt, auf dessen unterem Muskelrande sie gewissermassen reitet.

6) Die Pulmonalis ist um 1/3 oder mehr enger als die Aorta.

7) Der Conus art. dexter ist stets eng und kurz, gleichsam geschrumpft, und liegt, — je kürzer und enger er ist um so mehr — im Muskelfleische der Vorderwand des rechten Ventrikels versteckt. Sein Endocard ist entweder intact, und zwar je jünger das Individuum starb, oder narbig, oder weiss, schwielig verdickt und stenotisch constringiert, je älter es wurde. Gegen den Septumdefect ist der Conus durch eine mit glattem Endocard überzogene Muskelleiste scharf abgegrenzt.

Das Verhalten des Foramen ovale ist nicht in allen Fällen das gleiche. Meist ist dasselbe geschlossen.

Auch hinsichtlich der Klappen der Pulmonalis herrschten Verschiedenheiten. Buhl fand in jedem der 5 Fälle nur 2 Klappen, welche eine enge Spalte zwischen sich liessen, die schief von rechts und hinten nach links und vorn verlief. In unserem Falle ist eine Abweichung in dieser Beziehung nicht constatierbar. Hingegen ist, im Gegensatz zu den anderen Fällen der linke Ventrikel noch stärker hypertrophisch als der rechte; seine Muskeldicke beträgt 1,5 cm.

Im Anschluss an diesen Fall von Kammerscheidewanddefect mit Conusstenose will ich nun in folgendem etwas genauer auf die genetisch-anatomischen und

klinischen Verhältnisse dieser die Hälfte aller Entwickelungsfehler des Herzens betreffenden Anomalien eingehen.

Pathogenese.

Die Pathogenese der angeborenen Herzfehler und ihr Zusammenhang mit den häufig combinierten Anomalien der grossen Gefässe ist schon seit Mitte vorigen Jahrhunderts Gegenstand eifriger Forschung. Besonders erregten die congenitalen Pulmonalstenosen sowohl wegen ihrer Häufigkeit als auch wegen ihrer Bedeutung für den Kliniker von jeher allgemeines Interesse. Den ersten Versuch zur Erklärung des Zusammenhanges der mit Kammerscheidewanddefect verbundenen Verengerung des Conus arteriosus machte Hunter[1]) im Jahre 1783. Er war der Ansicht, dass das, infolge eines embryonal entstandenen Hindernisses in der Pulmonalis am Abfliessen gehinderte Blut ein Offenbleiben der in dieser Zeit noch nicht voll entwickelten Kammerscheidewand zur Folge haben müsse. Die Stenose der Pulmonalis sei, so meinte er, der primäre Fehler, der Defect im Septum ventriculorum eine unmittelbare Folge desselben, ein Resultat der Stauung des Blutes.

Eine andere Auffassung hatte Meckel[2]), derselbe stellte den Septumdefect als eine primäre »Hemmungsbildung« dar, hervorgerufen durch »einen Mangel der Energie der bildenden Kraft allein«. Das Blut ströme nun infolge der Communication in die Aorta und nicht in die Pulmonalis, weshalb diese sich schliesse.

---

[1]) Med. Observations and Enquieries VI. 1783.

[2]) Handbuch d. patholog. Anatom. Leipzig 1812. B. I und deutsches Archiv für d. Physiolog. I. 1815.

Einen Fortschritt in der Forschung auf diesem Gebiete machte Kreysig[1]), der als erster darauf hinwies, dass die angeborenen Herzfehler häufig die Folge einer Entzündung der grossen Gefässstämme seien, eine Anschauung, die von Rokitansky[2]) im Jahre 1842 enger gefasst wurde. Viele Stenosen der Ostien des rechten Ventrikels, so behauptete er, lassen sich auf fötale Endocarditis zurückführen: »Ueberdies sind mancherlei, besonders das Ostium arteriosum des rechten Herzens und dessen Klappen betreffende, sehr gewöhnlich für Bildungsfehler gehaltene Anomalien, wie namentlich Stenosen und Verschliessungen dieses Ostiums, Verkümmerungen des Lungenarterienstammes höchst wahrscheinlich die Ergebnisse einer in früher Fötalperiode stattgehabten und durch diese genannten Folgen mancherlei Hemmungen im inneren Herzbau bedingenden Endocarditis.«

Seit dieser Zeit herrschte im Allgemeinen die Ansicht vor, dass gewöhnlich primär die Pulmonalstenose entstehe, als die Folge einer fötalen Endocarditis, durch die hiermit gegebenen Circulationshemmungen entwickelten sich dann secundär die übrigen Anomalien, insbesondere die mangelhafte Ausbildung der Kammerscheidewand. (Stauungstheorie.) Der Hauptvertheidiger dieser Ansicht war H. Meyer.[3])

Neue Gesichtspunkte stellten darauf Heine[4]) und

---

[1]) Die Krankheiten des Herzens. Berlin 1812—1814.

[2]) Hdb. d. patholog. Anatomie. II. Wien 1842.

[3]) Ueber die Transpostion der aus dem Herzen hervortretenden grossen Gefässstämme und über angebl. Enge oder Verschluss der Lungenarterienbahn. Virch. Arch. Bd. 12. 1857.

[4]) Angeb. Atresie des Ost. art. dextr. Tübing. 1861.

Halbertsma[1]) auf. Ersterer glaubte die Entstehungsursache der angeborenen Herzmissbildungen in einer primären Abweichung des Kammerseptums nach links suchen zu müssen. Durch die falsche Richtung der wachsenden Scheidewand werde das Ostium aorticum in die rechte Kammer verlegt und somit für den Abfluss des Blutes günstiger als das Ostium pulmonalis. Aus der Ablenkung des Blutes von der Lungenarterie resultiere nun eine Verengerung beziehungsweise Verschliessung derselben. Der Septumdefect lasse sich als Folgezustand der Blutströmung herleiten, welche wegen der Verlegung der Aorta in den rechten Ventrikel notwendigerweise aus der rechten Kammer in die linke gehen müsse. Neben dieser Deviation des Septum ventr. nach links nahm Halbertsma eine gleichzeitige Abweichung des Septum trunc. art. commun. nach links als den primären Bildungsfehler an, schloss sich aber im übrigen hinsichtlich der Kammerscheidewandlücke dem Heine'schen Erklärungsmodus an.

Kussmaul[2]) trat den Heine'schen Anschauungen entgegen, nahm jedoch in seiner als »Correctur der Stauungstheorie« bezeichneten Theorie eine vermittelnde Stellung ein. Nach seiner Ansicht handele es sich bei einer grossen Zahl dieser Fälle um Stauungseffecte, die aber durch individuelle Eigenthümlichkeiten im Entwickelungsgange des Herzens modificiert würden.

---

[1]) In Nederl. Tijdschr. v. Geneesk VI. 1862 und Arch. f. d. holländ. Beiträge z. Natur- u. Heilkunde III. 1864.

[2]) Ueber angeb. Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn. Zeitschr. f. rat. Medicin 1865.

Eine ganz andere Wendung gab Rokitansky[1]) den bisherigen Anschauungen durch sein epochemachendes Werk: Die Defecte der Scheidewände des Herzens, in welchem er auf Grund umfangreicher embryologischer Studien und an der Hand eines grossen Materials der von Lindes angebahnten Theorie, es handle sich in diesen Fällen nur um eine Deviation des Septum trunc. art. commun. nach rechts und vorn, eine festere Gestaltung gab.

Rokitansky teilte die in der Kammerscheidewand vorkommenden Defecte in solche, die das hintere Septum, d. i. den zwischen beiden Vorkammer-Ostien gelegenen Teil betreffen, und in solche, die dem vorderen Septum angehören, d. i. dem zwischen dem Ostium der Aorta und Pulmonalis eintretenden und erstere von rechts her umfassenden Theile. An dem vorderen Septum nimmt er noch einen hinteren und einen vorderen Abschnitt an; letzterer ist zwischen den beiden grossen Gefässen gelegen, ersterer umfasst von rechts her die Aorta. Zwischen dem vorderen und hinteren Septum befindet sich die Pars membranacea, in welcher man vorher immer den Sitz der anormalen Septumlücke suchen zu müssen glaubte. Rokitansky wies nun zuerst darauf hin, dass in den meisten Fällen der Kammerscheidewanddefect sich in dem hinteren Theile des vorderen Septum's befinde und dass damit fast ohne Ausnahme eine Rechtslagerung der Aorta verbunden sei. Diese anormale Stellung der Aorta sei Folge eines fehlerhaften Theilungsvorganges des Trunc. arterios. und die einzige Ursache der Defecte.

[1]) Wien 1875.

Zum Verständniss der zu beschreibenden Anomalien ist ein Rückblick auf die Entwickelungsgeschichte des Septum ventriculorum unerlässlich.

Das Herz stellt in dem frühesten Entwickelungsstadium einen schlauchförmigen Körper dar, welcher am dritten Tage durch eine tiefe Einschnürung, den sog. Canalis auricularis in die Vorhof- und Kammeranlage gesondert wird. Am Canalis auricularis entsteht, gleichfalls am dritten Tage eine Verengerung durch zwei Wülste, die Atrioventricularlippen. Die Bildung des Septum ventriculorum geht nun nach Rokitansky in der Weise vor sich, dass dasselbe »als eine aus den Fleischbalken hervorragende Leiste die innere Fläche der Ventrikelanlage umkreist, wobei es sich hinten wie vorne an die entsprechende Atrioventricularlippe inseriert.« Die Gestalt desselben ist somit sichelförmig; die Enden der Sichel setzen sich an je einer Lippe an und verwachsen mit dieser in der Mitte vollständig. Unter der Verwachsungsstelle bleibt danach eine Communication zwischen beiden Ventrikeln, welche bei normaler embryonaler Anlage zum Ostium Aortae werden muss Diesen Vorgang beschreibt Rokitansky wie folgt: »Im Beginn des fünften Bruttages erhebt sich von der inneren Fläche desselben, links und etwas nach hinten, oberhalb des Ansatzpunktes des vorderen Schenkels des Septum ventr. ein leistenartiger Wulst, welcher nach rechts und etwas nach vorne hin wächst, so dass der Truncus in einen vorderen etwas links und einen hinteren etwas rechts stehenden Anteil, die Art. Pulmonalis und in die Aorta gegliedert wird. Das Septum trunci hört unten mit einem freien Rande auf, so dass unterhalb desselben die Pulmonalis

und Aorta noch nicht geschieden sind und untereinander communicieren. Diese Communication wird jedoch bald durch einen von der linken Wand des Truncus vorspringenden Wulst unterhalb des Septum trunci oder eigentlich durch eine Verdickung des vorderen Schenkels des Septum ventriculi nach rechts hin verengt.« Nach 3 weiteren Tagen schliesst sich nun auch diese kleine Lücke noch vollständig und damit sind die beiden arteriellen Gefässstämme geschieden. Die Aorta wird jetzt durch folgenden Vorgang in den linken Ventrikel einbezogen: Die beiden rechten Atrioventricularlippen beginnen gleichzeitig mit der Anlage des Septum trunci mit ihrem freien Rande von hinten nach vorne, bis an den vorderen Septumschenkel zu verwachsen und zwar in der Weise, dass sie wie Segel über den Defect herabhängend denselben von rechts her umschliessen und selbst die rechte Wand der Aortenwurzel bilden.

Tritt nun in Folge eines anomalen Teilungsvorganges des trunc. arterios. commun. eine Rechtsstellung der Aorta ein, so wird, nach der Anschauung Rokitansky die Anlage des Septum ventriculi nach dem oben angegebenen Normal-Typus vor sich gehen, es wird aber durch diese fehlerhafte Aortenstellung verhindert werden an ihren rechten Umfang zu gelangen. Die erwähnte normale Communication der Kammerscheidewand, welche zum Ostium Aortae werden soll, kann somit nicht durch Einbeziehung der Aorta gegen den rechten Ventrikel abgeschieden werden, sie bleibt bestehen und bildet den anomalen Septumdefect. Die Pulmonalis ist wegen Rechtsstellung der Aorta nach links gelagert, sie besitzt infolge dessen nicht die ihr

zukommende Neigung; der Conus ist kurz und steigt steiler wie gewöhnlich an, er bekommt eine mehr horizontale Lage. »Während der Normal-Conus sich nach dem Sinus hin erweitert, fehlt diesem die Ausweitung, er setzt ohne eine solche ab, indem er bloss aus dem Wandfleisch des rechten Ventrikels bestehend, die der Ausweitung und dem durch sie dargestellten trichterförmigen Uebergange des Conus zum Sinus zu Grunde liegende Combination mit dem eigentlichen Septum wegen des Defectes nicht einging.« Wenn wir uns noch einmal diese Vorgänge vergegenwärtigen, so kommen wir zu folgendem Résumé:

Die fehlerhafte Teilung des Truncus arteriosus communis, derzufolge eine Rechtslagerung der Aorta eintritt, ist die primäre Bildungshemmung. Durch die falsche Stellung der Aorta wird der Septumdefect veranlasst, der seinerseits die mangelhafte Conusformation verschuldet.

Doch nicht für alle Fälle gilt diese auf embryonaler Entwickelungshemmung beruhende Theorie. Man muss auch bedenken, dass entzündliche Prozesse am Herzen und den Gefässen, meistens fötale Endocardentzündung, derartige Veränderungen setzen können; dieselben sind jedoch nie mit anomaler Stellung der Gefässe verbunden und zeigen auch nie die charakteristische Lokalisation des Defectes.

Die Rokitansky'sche Anschauungsweise verdrängte mit ihrem Bekanntwerden die übrigen und wird wohl jetzt noch allgemein als geltende angenommen.

Erwähnen will ich noch kurz, dass Schmaltz[1])

[1]) Deutsche med. Wochenschrift 1888.

an der Hand des His'schen Werkes »Menschliche Embryonen« für eine ganze Reihe von Entwickelungshemmungen des Herzens eine andere pathogenetische Erklärung zu geben versuchte; desgleichen hat Preisz,[1]) basierend auf jenem Werke eine Anzahl dieser Herzanomalien erörtert. Während aber Schmaltz zwischen den His'schen und Rokytansky'schen entwickelungsgeschichtlichen Angaben einen wesentlichen Unterschied finden zu müssen glaubt, hält Preisz dieselben als im ganzen ziemlich übereinstimmende.

Nach diesen Darlegungen sind Septumdefect und Rechtslagerung der Aorta zwei einander bedingende Faktoren. Auch in unserem Falle ist die Aorta nach rechts hin verlagert, der Defect befindet sich unter dem Ostium aorticum, in dem hinteren Teile des vorderen Septum — zwei Gründe, die den Einwand, es könnte sich hierbei um eine durch fötale Endocardentzündung oder um eine postfötal entstandene Missbildung handeln, völlig widerlegen. Rauchfuss[2]) sagt darüber: »Die durch ulceröse Endo-Myocarditis bedingten Defecte treffen ein sonst normal entwickeltes Kammerseptum, an welches sich normal gelagerte Arterienursprünge anschliessen. Selbst verbreitete und ältere Prozesse vermögen nichts daran zu ändern. Zweifelsohne ist somit der Defect in unserem Falle auf eine wahre Hemmungsbildung zurückzuführen, derzufolge dann der Conus arteriosus bei fehlender Hinterwand nur von der muskulosen Schicht des rechten Ventrikels gebildet wurde, und in mehr

[1]) Beitr. z. pathol. Anatom. v. Ziegler. VII. 1889.

[2]) Gerhardt, Handbuch d. Kinderkrankheiten, B. IV.

horizontaler Lage angelegt, auch enger wie gewöhnlich ausfiel.

Der Umstand, dass Patient nach der Geburt sich einige Zeit ganz wohl befunden hat, und dass auch später Perioden relativer Euphorie eingetreten sind, scheint nur die Annahme, dass bei der Geburt die Stenose sehr gering gewesen ist, mehr als wahrscheinlich zu machen. Bei der bekannten Disposition nun, welche diese Fälle nach Rokitansky und Rauchfuss für entzündliche Processe des Endo- und Myocardium zeigen, haben sich auch hier im Laufe der Zeit als Produkte solcher Entzündungen Schwielen und Narben gebildet, die dann selbstverständlich den Grad der Stenose steigern mussten. Die deutlich sichtbaren, frischen verrucösen Auflagerungen sind wohl schliesslich die Ursache des Todes geworden.

Die Stenose unseres Falles ist eine enorm hochgradige; die Communicationsöffnung ist gerade für eine Stecknadel durchgängig; eine Verbindung der Pulmonalis mit der Aorta ist durch den Ductus Botalli nicht gegeben zur Compensation für den Lungenkreislauf. Unter diesen Verhältnissen muss es Wunder nehmen, dass der Organismus so lange Zeit (12 Jahre), selbst wenn wir eine allmählig ansteigende Verengung des Conus arteriosus annehmen, imstande gewesen ist, die Widerstände im kleinen Kreislauf zu überwinden. Den deutlichsten Beweis für die vermehrte Kraftanstrengung zur Beseitigung des Hindernisses liefert uns die enorme Hypertrophie der Ventrikel.

Das Offenbleiben des Foramen ovale ist eine häufige Begleiterscheinung dieser Anomalien. Ihre Bedeutung liegt offenbar darin, dass sich dadurch die

beträchtliche Stauung im rechten Vorhof leicht compensieren kann.

Klinisches Bild.

Wegen der complicierten anatomischen Verhältnisse ist es nicht möglich, ein einheitliches klinisches Bild aufzustellen. Man ist überhaupt selten in der Lage eine genauere Diagnose anzugeben; in vielen Fällen muss man sich mit der allgemeinen »angeborener Herzfehler« begnügen.

Es ist das Verdienst von Rauchfuss[1]) darüber einige Klarheit geschaffen zu haben, neuerdings hat Hochsinger[2]) für die Differentialdiagnose angeborener Herzfehler wichtige Anhaltspunkte gegeben.

Zunächst scheint es mir von Interesse zu sein, den Unterschied zu berühren, welcher zwischen den angeborenen Herzaffectionen der Kinder und den erworbenen in klinischer Beziehung besteht. Im allgemeinen werden als Cardinalsymptome angeführt: Systolische Geräusche und Cyanose. Hochsinger sagt: »Vor allen sind es zwei Momente, welche, wenn sie beim Kinde neben Herzgeräuschen vorhanden sind, immer zu Gunsten der Diagnose: Affectio cordis congenita entscheiden. 1) Die charakteristische Cyanose, in ihrem höchsten Grade den Morbus coeruleus darstellend und 2) den Bestand von äusserlich erkennbaren Körpermissbildungen.«

Was nun zunächst die Geräusche anlangt, so müssen diese sowohl bei Kammerscheidewanddefect als auch bei Pulmonalstenose systolischer Natur sein. Bei

---

[1]) Gerhardt, Hdb. d. Kinderkrankheiten B. IV.

[2]) Ueber Diagnostik angeb. Herzfehler b. Kindern. Wiener Klinik 2. 1891.

der ersten Kategorie der eben genannten congenitalen Herzanomalien erklärt sich Hochsinger das Zustandekommen derselben in folgender Weise: Bei jeder Kammersystole müssen sich durch die Communicationsöffnung in der Scheidewand die beiden Blutströme des rechten und linken Ventrikels begegnen und unter dem Drucke der Contractionen Blutwirbel erzeugen; mit diesen ist die Bedingung für das Entstehen der Geräusche gegeben. Dass auch bei einer Pulmonalstenose systolische Geräusche entstehen müssen, ist bekannt.

Die Lokalisation des deutlichsten Vernehmens ist in den meisten Fällen am zweiten und dritten linken Rippenknorpel, woselbst dann auch häufig ein leichteres oder intensiveres mit der Pulsation isochrones, systolisches Schwirren fühlbar ist. Das Geräusch wird zuweilen über den ganzen Thorax fortgeleitet, ist aber immer über dem Conus und dem Ostium der Pulmonalarterie am deutlichsten hörbar. Rauchfuss giebt hinsichtlich der Schallhöhe einen Unterschied zwischen dem von der Conusstenose und dem von Kammerscheidewanddefect herrührenden Geräusche an, indem er sagt, dass das letztere in der Regel tiefer und dumpfer schalle, und nicht continuierlich beim Weiterschieben des Höhrrohres in dasselbe übergehe.

Die Percusion ist bei Individuen mit angeborenen Herzfehlern wenig verwertbar, da viele Fälle bekannt sind, bei denen eine Herzvergrösserung, um die es sich hiebei nur handeln könnte, völlig fehlte.

Das auffälligste Symptom ist die Cyanose, die bei der Geburt schon vorhanden sein kann oder sich erst nach Monaten entwickelt. Sie ist so charakteristisch für das Vorhandensein einer congenitalen Herz-

affection, dass diese allein oft genügt, um die Diagnose sicher zu stellen. Leider wird sie in vielen Fällen vermisst und ist daher kein constantes Symptom. Die Ursache der Cyanose führte man in früherer Zeit auf eine Mischung des arteriellen und venösen Blutes infolge des Offenbleibens des Kammerseptums zurück. Man weiss jetzt, dass dieser Grund nicht genügt, um die sogenannte Blausucht zu erklären; es müssen Circulationshindernisse vorhanden sein im Herzen oder in den Lungen, durch welche eine Rückstauung des Venenblutes in die Körpervenen bewirkt wird. Nur unter solchen Bedingungen kann die Cyanose zustande kommen.

Das charakteristische Krankheitsbild besteht nach Rauchfuss »in blass- oder pfahlbläulichem oder tiefblauem Hautcolorit, unregelmässiger und stürmischer Herzaction, Herzgeräuschen, welche beim Schreien, Weinen, selbst bei geringen Respirationsstörungen, beim Saugen, bei stärkeren Körperbewegungen zunehmen, Suffocations- und Ohnmachtsanfällen, kühlen Extremitäten, und grosser Neigung zur Abkühlung der Körperoberfläche, häufigem Frösteln, retardierter und ungenügender Körperentwickelung, Muskelschwäche, seltener geistiges Zurückbleiben, häufiger geistige wie körperliche Trägheit, Schläfrigkeit, Neigung zu Blutungen, in einzelnen Fällen zu Blutungen aus den Respirationsorganen.

In dem beschriebenen Falle waren die Symptome: Herzvergrösserung nach rechts, systolisches Geräusch an der Herzspitze und Cyanose vorhanden, auf Grund deren die Diagnose angeborener Herzfehler mit Sicherheit gestellt werden konnte. Das systolische Geräusch

konnte trotz längerer Beobachtung des Patienten nur ein einziges Mal gehört werden. Es waren somit für eine Differentialdiagnose weitere Anhaltspunkte nicht gegeben. Bemerkenswert war die Spaltung des zweiten Tones, ein Befund, der nach Sandahl und Jaksch seinen Grund in der sehr ungleichmässigen Füllung der beiden Arterienstämme haben soll.

Für die Differentialdiagnose haben Scheele[1]) und neuerdings Hochsinger das in die Carotiden fortgepflanzte systolische Geräusch als wichtigen Anhaltspunkt angeführt. Es ist schon oben erwähnt worden, dass durch die Communication beider Ventrikel bei der Systole Wirbelgeräusche zu entstehen pflegen. Diese können nun bei dem Sitz des Defectes unter der Aorta in letztere fortgeleitet werden und in die Carotiden gelangen. Scheele und Hochsinger haben Fälle veröffentlicht, in denen sie auf Grund dieses und der früheren Symptome die intra vitam gestellte Diagnose »Scheidekammerwanddefect« bei der Autopsie bestätigt fanden. Schrötter[3]) und Rauchfuss bestreiten jedoch die Fortpflanzungsmöglichkeit der systolischen Geräusche in die Halsgefässe.

Die Prognose ist hinsichtlich der Lebensdauer nach den statistischen Angaben eine sehr ungünstige. Die schlechteste Prognose haben die Fälle von Pulmunalstenose ohne Combination, eine relativ bessere die mit Septumdefect verbundenen.

Dass solche Individuen trotzdem, wenn durch die anatomischen Verhältnisse eine gute Compensation

[1]) Deutsche med. Wochenschrift 1888.
[2]) Ziemssen's Handbuch. B. VI.

möglich ist und intercurrente Erkrankungen ausbleiben, eine grössere Lebensdauer haben können, beweist neben vielen anderen auch der eben beschriebene Fall.

Schliesslich ist es mir eine ebenso angenehme Pflicht wie Bedürfniss, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Privatdocenten Dr. C. Seitz für die gütige Ueberweisung des Themas und die Unterstützung bei der Bearbeitung desselben, sowie Herrn Obermedicinalrath Prof. Dr. Bollinger für den mir geleisteten Beistand meinen Dank auszusprechen.